

Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

PR Gérard SAÏD, DR Aissatou SIGNATE

Service de neurologie, centre hospitalier universitaire de Bicêtre, 94275 Le Kremlin-Bicêtre Cedex.

Points Forts à comprendre

- Toute compression médullaire constitue une urgence diagnostique et doit conduire dans la plupart des cas à une laminectomie décompressive avant l'installation de lésions médullaires définitives.
- Il en est de même du syndrome de la queue de cheval qui traduit la souffrance des racines situées au-dessous du cône terminal et dont la symptomatologie est uniquement périphérique. Son traitement est également le plus souvent chirurgical.
- Dans ces 2 situations, c'est l'imagerie par résonance magnétique qui a supplanté toutes les autres méthodes d'imagerie permettant de confirmer le diagnostic et d'identifier une cause dans la majorité des cas.

Compression médullaire non traumatique

■ Physiopathologie

Tout processus expansif se développant dans le canal rachidien peut provoquer une souffrance de la moelle, des racines rachidiennes, mais également des vaisseaux médullaires, dont l'atteinte peut aggraver de façon irréversible une compression médullaire (v. Pour approfondir). Ainsi, toute compression médullaire d'évolution progressive peut s'aggraver brutalement à la faveur d'une ischémie des structures médullaires. La sémilogie des compressions médullaires dépend du siège en hauteur et en largeur de la compression par rapport à la moelle et leur profil évolutif est étroitement lié à la nature du processus compressif.

Les lésions compressives sont extradurales ou intradurales. À l'inverse de la dure-mère crânienne, la dure-mère rachidienne n'adhère pas aux parois du canal rachidien, ce qui délimite un espace épidual occupé par une graisse abondante et par les plexus veineux intrarachidiens.

Envahissement tumoral, ou plus rarement infection de voisinage, sont à l'origine des épidualites, qui peuvent se compliquer de phénomènes ischémiques.

■ Diagnostic clinique

1. Diagnostic positif

Seul un diagnostic précoce peut améliorer le pronostic des compressions médullaires. Les douleurs radiculaires et (ou) rachidiennes sont souvent inaugurales. Parfois ce seront des troubles moteurs radiculaires ou médullaires, des troubles cordonaux postérieurs ou plus rarement des troubles mictionnels.

Typiquement, le syndrome de compression médullaire associe les signes suivants.

- **Le syndrome rachidien** traduit la souffrance du canal rachidien ostéodiscoligamentaire et témoigne d'une lésion extradurale. Il est inconstant mais lorsqu'il existe, il est d'une grande valeur localisatrice. Il peut se révéler par une douleur rachidienne localisée spontanée, permanente, fixe. Parfois, c'est la palpation ou la percussion d'une apophyse épineuse lors de la découverte de signes neurologiques qui va révéler une douleur évocatrice. Enfin, il peut s'agir d'un enraidissement d'un segment vertébral ou d'une déformation rachidienne.

- **Le syndrome lésionnel** traduit la souffrance de la racine comprimée, avec une douleur ayant un trajet en bande radiculaire, vive, amplifiée par toute augmentation de la pression intra-cranio-rachidienne lors d'efforts de toux, d'éternuements, de défécation ou de la mobilisation. La persistance ou l'augmentation nocturne est évocatrice d'une origine infectieuse ou tumorale.

Des paresthésies ou une hypo-esthésie dans le territoire correspondant et (ou) une atteinte motrice avec amyotrophie ou parfois des fasciculations peuvent s'y associer. Le réflexe ostéotendineux correspondant est aboli ou, signe de grande valeur sémilogique, inversé.

- **Le syndrome sous-lésionnel** traduit la souffrance des voies médullaires ascendantes et descendantes. Discret, voire absent au début, il intéresse initialement les membres inférieurs puis a une évolution ascendante du fait de la répartition somatotopique des fibres nerveuses

au sein de la moelle épinière. En effet, les fibres issues des métamères sacrés sont les plus externes à l'inverse, les fibres cervicales sont les plus internes au sein des faisceaux spinothalamiques et pyramidaux.

Le syndrome sous-lésionnel associe 3 ordres de symptômes :

- des troubles sensitifs subjectifs, des paresthésies à type de ruissellement froid ou brûlant, des douleurs cordonales postérieures, typiquement en étau, l'impression de marcher sur du coton, un signe de Lhermitte consistant en une décharge électrique parcourant le rachis et les membres à la flexion du cou témoignant d'une atteinte des cordons postérieurs au niveau de la moelle cervicale ;
- des troubles sensitifs objectifs qui consistent en une perturbation du sens de position des gros orteils, une hypopallesthésie. C'est surtout la mise en évidence d'un niveau sensitif qui signe l'atteinte médullaire mais qui ne donne pas forcément le niveau de la compression. Cependant, au cours de l'évolution, le niveau sensitif du syndrome sous-lésionnel tend à rejoindre celui du syndrome lésionnel ;
- des troubles moteurs : il peut s'agir d'une simple fatigabilité à la marche, puis de dérochements des membres inférieurs et enfin d'une véritable claudication médullaire indolore. Aux membres supérieurs, il peut s'agir d'une maladresse, d'une difficulté à exécuter les mouvements fins des doigts, d'un lâchage des objets. L'examen retrouve un déficit moteur plus ou moins net, prédominant sur les extenseurs aux membres supérieurs et sur les fléchisseurs aux membres inférieurs. Les réflexes ostéotendineux sont vifs, exagérés, polycinétiques, diffusés. Un signe de Babinski uni- ou bilatéral est retrouvé. Tous ces signes traduisent l'atteinte pyramidale. Fait essentiel et d'une grande valeur diagnostique, cette hypervivacité des réflexes dans le segment sous-lésionnel contraste avec l'abolition d'un réflexe au niveau lésionnel et leur normalité au niveau sus-lésionnel. Enfin des troubles génito-sphinctériens, discrets au début, consistant en une dysurie, des fuites urinaires en rapport avec des mictions par regorgement, une impuissance et une constipation, sont à rechercher systématiquement à l'interrogatoire.

2. Diagnostic topographique

- **Sur un plan transversal**, on peut distinguer :
 - les compressions antérieures : la prédominance des troubles moteurs associés à un syndrome pyramidal contraste avec l'absence ou la pauvreté des troubles sensitifs pouvant mimer une maladie de Charcot ;
 - les compressions postérieures : l'ataxie proprioceptive est au premier plan pouvant évoquer une sclérose combinée de la moelle ou un tabès ;
 - les compressions latérales : dans les formes typiques, elles réalisent le syndrome de Brown-Séquard associant du côté de la lésion un syndrome pyramidal et cordonal postérieur et du côté opposé une hypo-esthésie thermalgique. Souvent, le tableau clinique est incomplet mais très évocateur, avec une mono- ou hémiparésie

spinale homolatérale à la lésion, une hypo-esthésie controlatérale, sans signes sensitifs profonds ;

- les lésions intramédullaires ne réalisent pas à proprement parler des compressions : elles sont caractérisées par la présence d'un déficit sensitif suspendu et dissocié d'allure syringomyélique, avec souvent des signes moteurs suspendus d'allure périphérique et un syndrome sous-lésionnel pyramidal.

• **Formes topographiques en hauteur :**

- compressions cervicales hautes : un syndrome rachidien sous la forme de douleurs cervicales est fréquent. Des formes trompeuses peuvent résulter de lésions se développant à proximité du trou occipital avec une hydrocéphalie secondaire au blocage de l'écoulement du liquide céphalo-rachidien (LCR) et une atteinte des derniers nerfs crâniens par compression bulbo-médullaire. L'atteinte des deux premiers segments cervicaux peut se traduire par une hypo-esthésie dans le territoire du trijumeau ;
- compressions cervicales basses : le syndrome lésionnel est franc, volontiers sous la forme d'une névralgie cervico-brachiale associée ou non à un déficit moteur amyotrophiant et aréflexique dans le territoire radiculaire intéressé. Souvent, seule existe l'abolition d'un réflexe ostéotendineux qui est alors d'une très grande valeur localisatrice ;
- compressions dorsales : au niveau lésionnel, les douleurs en hémiceinture ou en ceinture sont très caractéristiques. Lors des compressions médullaires dorsales basses et lombaires hautes, les réflexes cutané-abdominaux correspondants sont abolis (supérieurs : T8, moyens : T12, inférieurs : L1) ;
- compression du cône terminal : les troubles génito-sphinctériens sont précoces et marqués. Ils s'associent à un déficit moteur flasque des membres inférieurs avec abolition des réflexes ostéotendineux mais dont l'association à un signe de Babinski bilatéral est très évocatrice.

3. Diagnostic différentiel

Les atteintes médullaires non compressives ne comportent pas en principe de syndrome rachidien ou lésionnel. On distingue : la sclérose en plaques, l'atteinte médullaire non compressive la plus fréquente. Elle survient volontiers chez un sujet jeune, et seules les poussées inaugurales ou les formes progressives posent un problème diagnostique. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) médullaire et cérébrale confirme le diagnostic en mettant en évidence des hypersignaux multiples sur les séquences T2.

La sclérose latérale amyotrophique associe des signes centraux et périphériques sans troubles sensitifs. Elle peut être confondue avec une compression médullaire cervicale lente.

Les scléroses combinées de la moelle comportent une atteinte pyramidale et une atteinte cordonale postérieure. Elles se rencontrent dans les carences en vitamine B12, le plus souvent dans le cadre d'une anémie de Biermer. Les autres diagnostics différentiels sont les myélites virales et inflammatoires autres que la sclérose en plaques.

■ Examens complémentaires

L'imagerie par résonance magnétique médullaire est l'examen de choix pour le diagnostic de compression médullaire. Cependant, lorsqu'elle n'est pas disponible ou en cas de contre-indication (pacemaker), de difficultés techniques (matériel d'ostéosynthèse du rachis responsable d'artéfacts), la myélographie garde toute sa place dans cette indication.

1. Imagerie par résonance magnétique médullaire

C'est un examen non invasif, le seul qui permet de visualiser directement la moelle épinière. Elle permet aussi l'exploration des méninges, des espaces épiduraux et du rachis ainsi qu'une étude dans plusieurs plans de l'espace. Les images T1 montrent la moelle entourée par le liquide céphalo-rachidien qui apparaît en hyposignal. Sur la séquence T2, le liquide céphalorachidien apparaît en hypersignal et la souffrance médullaire se traduit par un hypersignal médullaire. Les tumeurs intramédullaires déforment la moelle et ont un signal différent par rapport au tissu sain. L'injection de gadolinium précise les zones vascularisées ou de rupture de la barrière hémato-médullaire et permet de distinguer œdème péritumoral et tumeur. Dans la pathologie vertébrale et extramédullaire, elle précise l'extension en hauteur mais aussi en largeur vers les espaces épiduraux des tumeurs extramédullaires.

2. Myélographie

Elle explore la moelle sur toute sa hauteur et précise le siège de la compression. Elle nécessite l'injection d'un produit de contraste par voie sous-occipitale, la ponction lombaire pouvant aggraver les signes cliniques. Elle permet de prélever simultanément du liquide céphalo-rachidien qui peut apparaître xanthochromique en cas de dissociation albumino-cytologique importante. En cas de terrain allergique, une prémédication est nécessaire. Elle met en évidence un arrêt de la progression du produit de contraste d'aspect parfois évocateur de la cause : arrêt cupuliforme dans les processus intraduraux extramédullaires, arrêt d'aspect peigné ou en bec de flûte dans les processus extraduraux. Ces derniers lorsqu'ils sont latéralisés donnent un écartement de la colonne opaque des parois du canal rachidien. Lorsque le blocage est complet, la myélographie ne montre que le niveau supérieur de la compression. Le scanner permet alors de préciser le niveau inférieur de la compression car malgré le blocage complet lors de la myélographie, une petite partie du liquide passe en dessous de la compression permettant un contraste suffisant pour le scanner (myéloscanner). Ce n'est qu'en cas de blocage complet au scanner qu'est indiquée la myélographie par voie lombaire. Les tumeurs intramédullaires se traduisent par un aspect d'élargissement de la moelle.

3. Scanner rachidien

Il permet l'exploration fine des structures osseuses d'un segment rachidien. Il est guidé par le syndrome lésionnel retrouvé à l'examen clinique ou les données de l'imagerie par résonance magnétique de la myélographie.

4. Radiographies du rachis

Elles peuvent apporter des renseignements incompatibles en visualisant des anomalies osseuses orientant vers certaines causes. Elles comprennent des clichés de face, profil et trois quarts.

5. Autres examens

Ils sont demandés en fonction du contexte. La scintigraphie osseuse étudie l'extension métastatique dans les pathologies tumorales tout comme la radiographie de thorax, l'échographie abdominale et le scanner thoraco-abdominal. L'artériographie médullaire n'est réalisée que dans le bilan préopératoire de certaines tumeurs intramédullaires.

■ Étiologie

1. Causes extradurales

Elles touchent les vertèbres, les disques intervertébraux et (ou) le tissu épidural.

• **Les tumeurs vertébrales et (ou) épidurales métastatiques** sont les plus fréquentes tumeurs du rachis. Elles surviennent le plus souvent chez un adulte de plus de 50 ans. Leur localisation est surtout dorsale, mais elles sont parfois pluriétagées. Les douleurs osseuses sont très fréquemment au premier plan. Des douleurs radiculaires s'y associent au début, puis des signes neurologiques déficitaires surviennent. Les cancers du poumon représentent la 1^{re} cause de métastases rachidiennes chez l'homme alors que chez la femme le cancer du sein arrive en tête. Les autres cancers impliqués sont ceux de la prostate, du rein, de la thyroïde, de la peau, les cancers digestifs et les hémopathies malignes. Les métastases vertébrales peuvent être révélatrices d'un cancer (10 à 20 %) ou en émailler l'évolution (80 à 90 %). Les radiographies standard révèlent une ostéolyse avec ou sans tassement vertébral (vertèbre en « galette ») ou une ostéocondensation (vertèbre « d'ivoire » très évocatrice de cancer prostatique). Dans près de 50 % des cas une lésion unique vertébrale est retrouvée. L'imagerie par résonance magnétique confirme le diagnostic, évalue l'extension tumorale intra et extrarachidienne, précise le degré de compression radiculo-médullaire et révèle l'existence éventuelle de lésions multiples. Au sein du corps vertébral, la localisation secondaire apparaît en hyposignal T1 par rapport à l'hypersignal habituel de la spongieuse osseuse, et en hypersignal T2. L'injection de gadolinium rehausse la tumeur.

• **Les tumeurs vertébrales primitives bénignes** surviennent essentiellement avant l'âge de 18 ans. Les plus fréquentes sont les hémangiomes qui sont des tumeurs très hémorragiques. Plus rares encore, les autres tumeurs rachidiennes bénignes : tumeurs à cellules géantes, granulomes éosinophiles, kystes anévrismaux, les ostéomes ostéoïdes, les chondromes et ostéochondromes.

• **Les tumeurs vertébrales primitives malignes** surviennent plus fréquemment chez l'adulte que chez l'enfant, à l'exception du sarcome d'Ewing.

Le myélome multiple est la plus fréquente. Les localisations rachidiennes s'observent au cours de la maladie dans 25 à 50 % des cas. Le rachis dorsal est le plus fréquemment touché et les lésions sont ostéolytiques. Le plasmocytome solitaire est plus rare et prédomine également au niveau du rachis dorsal.

L'ostéosarcome est la tumeur maligne osseuse primitive la plus fréquente après les myélomes mais la localisation rachidienne est rare. Dans près de 50 % des cas, il complique une maladie de Paget, une dysplasie fibreuse ou une radiothérapie. Il touche l'adulte jeune.

Le chondrosarcome, tumeur d'origine cartilagineuse présente des calcifications punctiformes intratumorales caractéristiques.

Parmi les autres tumeurs malignes, on peut citer le chordome qui dérive de la notochorde, les localisations primitives des lymphomes non-hodgkiniens, les hémangio-péricytomes, les angiosarcomes et les fibrosarcomes.

• **Spondylodiscites et (ou) épidurites infectieuses :** l'agent infectieux responsable est le *Staphylococcus aureus* dans plus de la moitié des cas. Les bacilles gram négatifs arrivent en 2^e position. Les spondylodiscites sont parfois associées à une épidurite. Le mode d'infection de l'espace péri-dural peut se faire par dissémination hématogène d'un foyer infectieux à distance volontiers cutané, par propagation directe à partir d'une spondylodiscite ou par une inoculation septique (toxicomanie intraveineuse, geste invasif rachidien ou postopératoire). Les bords vertébraux ont radiologiquement un aspect grignoté. L'imagerie par résonance magnétique permet un diagnostic précoce de spondylodiscite sous la forme d'un hypersignal sur les séquences pondérées en T2 du disque atteint et des corps vertébraux adjacents, d'un hyposignal T1 du disque et des plateaux. Le mal de Pott ou spondylodiscite tuberculeuse survient avec prédilection chez les sujets immigrés et les immunodéprimés ainsi que dans les milieux sociaux défavorisés.

• **Les hernies discales** sont secondaires à une usure du disque intervertébral et peuvent être médianes ou latérales. Leur siège est le plus souvent cervical et elles peuvent alors entrer dans le cadre d'une myélopathie cervicarthrosique. L'arthrose cervicale atteint plus de la moitié des individus après l'âge de 50 ans mais la myélopathie cervicarthrosique demeure rare en comparaison. Cependant, elle représente l'affection médullaire la plus fréquente après 40 ans. Elle est favorisée par l'existence d'un canal cervical constitutionnellement étroit. Cliniquement, elle est caractérisée par la combinaison variée de trois ordres de symptômes : une raideur et une douleur cervicale, des douleurs brachiales et des paresthésies des mains, une paraparésie spastique et une instabilité à la marche. Les radiographies standard sont essentielles, permettant la visualisation de la dégénérescence arthrosique, une approximation rapide de la taille du canal rachidien, la mise en évidence d'un spondylo- ou rétrolisthésis pouvant majorer une étroitesse canalaire. Néanmoins, seule l'imagerie par résonance magnétique médullaire objective la souffrance médullaire.

Les hernies discales cervicales peuvent survenir en dehors de tout contexte arthrosique, chez des sujets jeunes notamment, à l'occasion d'efforts violents ou à la suite d'un traumatisme direct du rachis, plongeon en particulier, ou manipulations vertébrales. Les hernies thoraciques sont rares.

• **La maladie de Paget** peut être à l'origine d'une compression médullaire par le biais d'une augmentation du volume vertébral.

• **La polyarthrite rhumatoïde** peut entraîner une dislocation atloïdo-axoïdienne et rarement être à l'origine d'une compression médullaire cervicale haute.

2. Causes intradurales

• **Causes intradurales extramédullaires :** la plupart du temps, il s'agit de tumeurs bénignes, souvent révélées par des radiculalgies, se présentant cliniquement sous la forme d'une compression latérale de la moelle d'évolution lente :

- les neurinomes, ou schwannomes, sont les plus fréquents dans cette catégorie topographique. Ils se développent à partir des cellules de Schwann, le plus souvent à partir d'une racine sensitive, ce qui explique leur révélation habituelle par une douleur radiculaire. Le terrain est l'adulte jeune autour de la quarantaine. Ils peuvent être retrouvés à tous les niveaux du rachis et dans 15 à 20 % des cas ils ont une extension extradurale à travers le trou de conjugaison réalisant l'aspect classique de neurinome en sablier. Radiologiquement, cela se traduit par l'élargissement du trou de conjugaison sur les clichés de trois quarts. Les neurinomes peuvent entrer dans le cadre d'une neurofibromatose surtout lorsqu'ils sont multiples. L'imagerie par résonance magnétique révèle une lésion arrondie ou oblongue, iso-intense T1, hyperintense T2 et rehaussée par le gadolinium ;
- les méningiomes, développés à partir des méninges, prédominent en région thoracique haute et à la jonction crânio-rachidienne. Ils sont plus fréquents chez la femme surtout après 60 ans. Le scanner montre une lésion légèrement hyperdense souvent le siège de calcifications et fortement rehaussée par le contraste. En imagerie par résonance magnétique, les méningiomes apparaissent en isosignal T1 avec un fort rehaussement par le gadolinium et ne sont pas toujours faciles à distinguer de neurinomes intracanaux ;
- les lipomes du cône et du filum terminale s'intègrent souvent dans le cadre d'un spina bifida. Dans 75 % des cas, il s'agit de lipomes du cône dont l'exérèse chirurgicale est difficile et fonctionnellement risquée ;
- les métastases intradurales sont beaucoup plus rares que les métastases extradurales.

• **Les causes intramédullaires** sont essentiellement tumorales :

- les épendymomes représentent environ 35 % des tumeurs intramédullaires et sont le plus souvent bénins. Leur localisation est le plus souvent cervicale mais du fait de leur croissance lente ils peuvent être étendus sur plusieurs segments médullaires. L'imagerie par résonance

magnétique permet d'en préciser la localisation exacte et révèle dans près de 80 % des cas une composante kystique. Le traitement est chirurgical ;

- les autres tumeurs gliales sont beaucoup moins fréquentes que les épendymomes et sont représentées par les astrocytomes, les oligodendrogliomes, les ganglio-

gliomes, et les gangliocytomes. On peut rencontrer exceptionnellement des métastases intramédullaires, des lymphomes médullaires, des hémangioblastomes dans le cadre d'une maladie de Von Hippel Lindau.

Les cavernomes sont de véritables hémangiomes vasculaires. Leur localisation médullaire est rare. Ils peuvent se révéler lors d'un saignement et leur aspect à l'imagerie par résonance magnétique est caractéristique.

■ Principes généraux du traitement

1. Chirurgie décompressive

Quelle que soit la cause de la compression, une laminectomie décompressive est à réaliser en cas de diagnostic précoce afin d'éviter un déficit neurologique irréversible. Si l'amélioration fonctionnelle est souvent excellente sur le syndrome sous-lésionnel lorsque celui-ci n'est pas trop sévère, elle l'est nettement moins sur les atteintes motrices radiculaires du syndrome lésionnel. La laminectomie décompressive est à discuter lorsque le diagnostic est tardif, la récupération étant incertaine, ou lorsque le pronostic vital est mauvais.

2. Rééducation

Elle est indispensable, quelle que soit la cause. La lutte contre les escarres et la maladie thromboembolique également.

3. Traitement étiologique

• Chirurgie :

- tumeurs : l'exérèse des tumeurs extramédullaires est aussi complète que possible. L'abord chirurgical des tumeurs intramédullaires est plus délicat avec risque de lésions du tissu nerveux. Une embolisation est parfois nécessaire avant la chirurgie en cas de tumeur très vascularisée. L'étude histologique est indispensable pour décider du traitement complémentaire ;
- pathologie mécanique : la chirurgie des hernies discales est techniquement beaucoup plus aisée, tout comme celle des myélopathies cervicarthrosiques et du canal lombaire étroit ;
- pathologie infectieuse : le traitement chirurgical des spondylodiscites est discuté et repose en fait sur l'antibiothérapie adaptée au germe en cause.

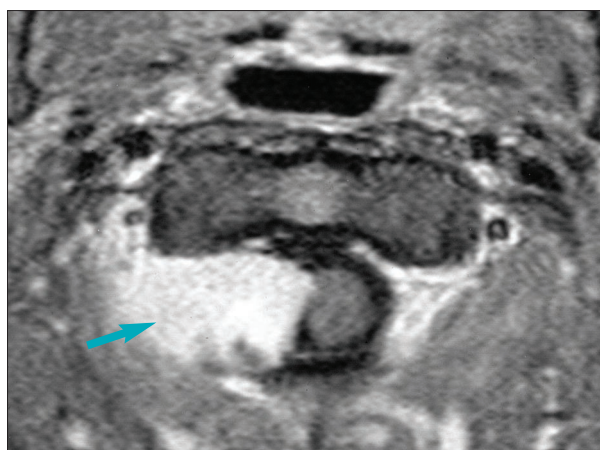
• **Radiothérapie** : systématique à visée curative dans les tumeurs malignes osseuses ou épidurales, elle n'est réalisée dans le cas des tumeurs bénignes qu'en cas d'exérèse insuffisante. Pour les tumeurs intramédullaires, elle est limitée aux tumeurs de haut grade. Elle n'est parfois utilisée qu'à visée antalgique palliative. Elle expose au risque non négligeable de myélite post-radique qui survient après un intervalle libre, parfois plusieurs années après le traitement.

• **Chimiothérapie** : elle est indiquée dans le traitement de certaines tumeurs.

• **Antibiothérapie** : c'est le traitement spécifique des épидурites et des spondylodiscites infectieuses.



1 *IRM médullaire (séquence sagittale T2) : compression médullaire cervicale par une hernie discale C3, C4. Noter au niveau de la compression la disparition de l'hypersignal T2 du LCR et l'hypersignal intramédullaire témoin de la souffrance médullaire.*



2 *Neurinome : formation arrondie de signal homogène, situé entre l'arc postérieur de C1 et la lame de C2, présentant une composante canalaire intradurale refoulant la moëlle sans l'envahir et une composante extradurale.*

Syndrome de la queue de cheval

■ Diagnostic positif

1. Symptomatologie

Un syndrome de la queue de cheval peut être révélé par :

- **des douleurs radiculaires** de topographie L4, L5 et (ou) S1 pouvant revêtir l'aspect d'une sciatalgie ou d'une cruralgie. Leur caractère bilatéral ou pluriradiculaire est particulièrement évocateur. Les douleurs périnéales ou génitales sont moins typiques ;
- **des paresthésies** peuvent être associées aux douleurs ou isolées, touchant les fesses, les membres inférieurs et le périnée, permanentes ou déclenchées par les efforts physiologiques ;
- **paresthésies et douleurs** peuvent s'intégrer dans le cadre d'une claudication de la queue de cheval décrite par Verbiest, typique des sténoses du canal lombaire. Elle se caractérise par l'apparition au bout d'un certain périmètre de marche de douleurs à type de tiraillement ou de fourmillements à la face postérieure des cuisses et des jambes sans topographie radiculaire nette. Ces manifestations empêchent la poursuite de la marche et disparaissent après un court repos. Le patient est parfois soulagé par la position penchée en avant. L'examen clinique reste pauvre voire normal ;
- **des troubles vésicosphinctériens et génitosexuels** sont constants, souvent révélateurs ou au 1^{er} plan. Ils consistent en une rétention urinaire avec fuites par regorgement, une perte de la sensation de besoins, une incontinence anale ou une constipation opiniâtre et une impuissance.

2. Examen physique

L'examen clinique va révéler différents degrés d'atteinte.

- **Le syndrome complet** associe des troubles moteurs de type périphérique, c'est-à-dire un déficit moteur avec aréflexie, hypotonie et tardivement amyotrophie, réalisant une paraplégie flasque ainsi qu'une anesthésie ou hypoesthésie à tous les modes ne remontant pas au-dessus du niveau de L2. L'anesthésie en selle est caractéristique intéressant le périnée, les organes génitaux externes, et la face interne des cuisses avec abolition des réflexes périnéaux.
- **Les formes incomplètes** sont surtout des formes de début trompeuses. Il peut s'agir d'un hémis syndrome de la queue de cheval avec une hémi-anesthésie en selle, une monoparésie sans troubles sphinctériens du fait de l'atteinte dimidiée. Ailleurs, devant un déficit moteur discret monoradiculaire, une aréflexie tendineuse plus diffuse doit conduire à la recherche d'une anesthésie de la région périnéale témoignant ainsi de l'atteinte pluriradiculaire. Les formes basses se traduisent par des douleurs du sacrum et du périnée, une anesthésie en selle et des troubles génito-sphinctériens. Rappelons encore que dans le cadre d'un canal lombaire étroit, le syndrome de la queue de cheval peut n'avoir qu'une expression purement fonctionnelle. Certaines formes chroniques liées à une malformation congénitale sont révélées tardivement,

devant une déformation orthopédique des pieds ou des troubles sphinctériens. Il est donc indispensable de rechercher dans toutes ces circonstances une anesthésie en selle, une hypotonie des releveurs, une abolition des réflexes périnéaux, un résidu post-mictionnel.

3. Examens complémentaires

- **L'imagerie par résonance magnétique** a, là encore, une place prépondérante dans le diagnostic topographique et étiologique.
- **Le scanner rachidien** permet la mesure du canal rachidien et l'étude de son contenu ; il est parfois réalisé en 1^{re} intention lorsqu'il n'est pas possible d'effectuer une imagerie par résonance magnétique.
- **La sacroradiculographie**, relativement invasive, est de moins en moins réalisée de première intention. Elle permet de confirmer l'existence d'une compression.
- **Les radiographies standard**, tout comme au cours des compressions médullaires, restent indispensables.
- **La ponction lombaire** est réalisée le plus souvent au cours de la sacroradiculographie. Elle peut aggraver les troubles et met habituellement en évidence une dissociation albuminocytologique.
- **L'électromyogramme** est surtout utile dans le diagnostic différentiel.
- **Les autres examens**, tels les examens biologiques, la scintigraphie osseuse, l'échographie abdominale et le scanner thoraco-abdominal sont réalisés en fonction du contexte.

■ Diagnostic différentiel

- **Polyradiculonévrite, polynévrite** : il n'y a pas troubles sphinctériens et il existe souvent une atteinte des membres supérieurs.
- **Atteinte plexique lombosacrée** tumorale infiltrative ou postradique.
- **Compression du cône médullaire** : la symptomatologie est parfois difficile à distinguer de celle de la queue de cheval, mais ici, la paraplégie flasque se distingue par l'existence d'un signe de Babinski associé et l'atteinte possible du psoas qui n'est classiquement pas touché dans le syndrome de la queue de cheval en raison de innervation par la racine L1. En réalité, il existe souvent une compression associée du cône et de la queue de cheval.
- **Troubles génito-sphinctériens** : il est exceptionnel que des troubles urinaires isolés ou une impuissance isolée soient en rapport avec un syndrome de la queue de cheval.

■ Étiologie

1. Causes rachidiennes extradurales

- **Les hernies discales** sont les causes les plus fréquentes de syndrome de la queue de cheval et peuvent lorsqu'elles sont latéralisées, réaliser un hémis syndrome

de la queue de cheval. On retrouve souvent à l'interrogatoire un passé de lombosciatalgies chroniques. Le début est aigu, sous la forme d'une sciatique ou sur un mode pluriradiculaire fréquemment latéralisé. L'imagerie par résonance magnétique confirme la compression radiculaire et met parfois en évidence le caractère exclu de la hernie. Les radiographies simples du rachis lombaire mettent en évidence des signes de discarthrose.

- **Le canal lombaire étroit** (v. supra).
- **Les traumatismes du rachis lombosacré** sont responsables de compression des racines de la queue de cheval par le biais de fragments osseux et dont le pronostic dépend de la rapidité de levée de la compression.
- **Les spondylodiscites et (ou) épidurites infectieuses** qui se caractérisent par l'apparition dans un contexte fébrile de douleurs lombaires intenses, puis d'un syndrome de la queue de cheval. La porte d'entrée est cutanée au niveau des membres inférieurs et retrouvée 1 fois sur 2. La symptomatologie peut être moins bruyante lorsqu'il s'agit d'un mal de Pott, en particulier la fièvre est souvent absente.
- **Les métastases vertébrales ou épidurales** : les cancers rencontrés sont les mêmes que ceux rencontrés lors des compressions médullaires.
- **Tumeurs primitives** : la plus fréquente est le choréome sacré, souvent très volumineux et récidivant après exérèse.
- **Hémopathies malignes**.

2. Causes intradurales

- **Les tumeurs** les plus fréquentes de la queue de cheval sont les neurinomes. Les épendymomes dont la localisation à la queue de cheval est la plus fréquente avec parfois des formes géantes. Les autres tumeurs sont rares. Il s'agit de méningiomes, de tumeurs congénitales entrant dans le cadre de processus dysraphiques, de métastases intradurales et sous-arachnoïdiennes, de kystes épidermoïdes.
- **Processus non tumoraux** :
 - méningoradiculites : les causes les plus classiques sont la syphilis, l'infection par le cytomégalovirus (CMV) au cours du sida, la maladie de Lyme, le zona sacré dont le diagnostic peut être difficile, en particulier chez la femme où l'éruption zostérienne n'est pas toujours facile à mettre en évidence ;
 - les malformations artérioveineuses sont rares, ainsi que les hématomas extraduraux et les arachnoïdites.

Traitement

Il repose sur la décompression chirurgicale, le traitement étiologique (chimiothérapie, antibiothérapie) et le traitement symptomatique qui est essentiel quelle que soit la cause (kinésithérapie, prévention des complications de décubitus, sondage urinaire). Le risque de troubles génito-sphinctériens séquellaires est important. ■

POUR APPROFONDIR

Rappel anatomique

La moelle épinière est en continuité avec le tronc cérébral et s'étend du trou occipital au bord supérieur de la deuxième vertèbre lombaire, où elle se termine par le cône médullaire. Elle est située au sein du canal rachidien. La moelle est enveloppée par la dure mère qui se prolonge jusqu'au sacrum. Du fait d'une croissance plus rapide de la colonne vertébrale par rapport à la moelle épinière au cours de la vie embryonnaire, il existe un décalage entre vertèbres et métamères médullaires. Ainsi, le cul de sac dural ne contient plus que les racines lombaires et sacrées dont l'ensemble, à l'exception de la première racine lombaire, constitue la queue de cheval. Toujours en raison de cette inégalité de croissance, les 31 racines rachidiennes issues de la moelle épinière ont un trajet de plus en plus oblique au fur et à mesure que l'on s'éloigne du niveau cervical. Chaque racine rachidienne assure l'innervation périphérique d'un dermatome et d'un myotome précis. La vascularisation de la moelle est sous la dépendance de 3 axes principaux : l'axe spinal antérieur donne des branches artérielles intramédullaires qui irriguent les deux tiers antérieurs de la moelle alors que les deux axes spinaux postérieurs assurent la vascularisation artérielle du tiers postérieur de la moelle. Ces 3 axes spinaux sont eux-mêmes alimentés par des artères radiculo-médullaires. La queue de cheval est constituée des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e paires de racines lombaires, des 5 paires de racines sacrées et de la paire de racines coccygiennes qui descendent agglutinées autour du *filum terminale*, formation fibreuse qui relie le cône terminal au coccyx.

POUR EN SAVOIR PLUS

Decq P, Kéravel Y. Neurochirurgie. Paris : Ellipses, 1995 : 395-422.

Points Forts à retenir

- Il est essentiel de porter le diagnostic de compression médullaire et de syndrome de la queue de cheval précocement avant l'apparition de troubles neurologiques irréversibles.
- Le pronostic fonctionnel dépend de la précocité du diagnostic, de la rapidité de la décompression et du processus en cause. Le pronostic général dépend de la cause et de ses possibilités de traitement.
- Les causes de compression médullaire et de syndrome de la queue de cheval sont dominées par la pathologie mécanique discale et tumorale, en particulier les métastases rachidiennes.